Beitrag zur Kenntnis

der

Ectopia vesicae.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der gesamten Medicin

verfasst und einer

hohen medicinischen Fakultät

der

Kgl. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Karl Brandl

aus Deggendorf.

München 1899.

Kgl. Hof-Buchdruckerei Kastner & Lossen.

Beitrag zur Kenntnis

der

Ectopia vesicae.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der gesamten Medicin

verfasst und einer

hohen medicinischen Fakultät

der

Kgl. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Karl Brandl

aus Deggendorf.

München 1899.

Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Lossen.

Referent: **Herr Obermedizinalrat Prof. Dr. v. Angerer.**

Seiner lieben Mutter

in Dankbarkeit gewidmet

vom Verfasser.

Mannigfacher Art sind die Missbildungen, mit welchen manche Individuen das Licht der Welt erblicken. Wir sehen auf der einen Seite Gebilde, welche kaum mehr den Namen eines „Menschen“ verdienen, bei denen eine Existenz von vornherein ausgeschlossen ist. Auf der anderen Seite dagegen treffen wir Störungen, nach deren nicht allzu schwieriger Beseitigung die Funktion der betroffenen Organe völlig hergestellt ist. In der Mitte zwischen beiden stehen jene Bildungsanomalien, deren Träger wohl lebensfähig sind, aber doch schwer unter ihrem bedauernswerten Zustand zu leiden haben. Hieher gehört auch eine Missbildung des Urogenitalapparates, die Ektopie der Harnblase, von manchen Autoren Fissura oder Inversio vesicae genannt. Wir finden in der Litteratur eine ziemliche Anzahl von Fällen dieser Missbildung verzeichnet; namentlich hat die Frage nach ihrer Entstehung eine vielseitige Besprechung erfahren, und nicht minder zahlreich waren die Bestrebungen, auf operativem Wege die schweren funktionellen Störungen zu beseitigen, welche durch die anatomischen Veränderungen bei der Bauchblasengenitalspalte, wie sie Bartels nennt, bedingt werden.

Das **pathologisch-anatomische Bild** der Ektopia vesicae ist ein sehr charakteristisches. Bei dem ersten Anblicke eines damit behafteten Individuums fällt vor allem eine Spaltung der vorderen Bauchwand in der regio pubis auf, die von einem rot glänzenden, meist

über das Niveau der Bauchdecken hervorragenden Tumor ausgefüllt ist. Die nähere Untersuchung ergibt jedoch, dass es sich nicht um einen wirklichen Defekt in der vorderen Bauchwand handelt, sondern dass wir es nur mit einem Auseinanderweichen der vollständig vorhandenen musculi recti zu thun haben. Die Grösse des Spaltes variiert sehr; in den meisten Fällen erstreckt er sich wohl nur auf die Gegend des Schamberges, doch sind auch Fälle bekannt, wo er bis an den processus Xiphoideus reicht. Der Nabel scheint bei oberflächlicher Betrachtung ganz zu fehlen, wenn man aber näher zusieht, so findet man ihn gewöhnlich in Form narbiger Einziehungen, allerdings ziemlich weit unter der normalen Insertionsstelle; manchmal vertritt die Stelle der Narbe eine mehr oder minder grosse Hervorwölbung, deren Ursache in einer hernia funiculi umbilicalis zu suchen ist. Die Geschwulst selbst, welche die freiliegende hintere Blasenwand repräsentiert, zeigt eine hochrote bis dunkelrote Farbe und eine wulstige Beschaffenheit, und geht an ihrer Begrenzung in die normale Bauchhaut über. Sie ist von Schleimhaut überkleidet, die teils trocken sammetartig ist, teils in Folge des beständigen Harnträufelns stets feucht erhalten wird. Die untere Hälfte des Tumors trägt, oft auf zwei besonders hervorragenden Stellen, die Mündungen der beiden Uretheren in Form von stecknadelkopfgrossen Oeffnungen, aus welchen fast fortwährend der Urin abfliesst. An Stelle der Symphyse lässt sich in den ausgebildeten Fällen von Ektopie ein 2– 8 cm breiter Querspalt fühlen, über welchen hinweg nur bindegewebige Massen die Kontinuität des Beckenringes herstellen.

Entsprechend der Missbildung der Blase finden wir auch die äusseren Genitalien nur mangelhaft entwickelt. Beim männlichen Geschlechte ist neben dem rudimentären Penis mit der Ektopie stets der Zustand der Epispadie

verbunden, d. h. die Harnröhre ist entweder nur zum Teil gespalten, oder sie fehlt gänzlich und ist nur durch eine seichte Rinne auf dem Rücken des Penis angedeutet, welche letzteren gewissermassen in zwei Hälften teilt. Das rudimentäre Glied ist stark verkürzt und etwas nach aufwärts gerichtet, mit auffallend vergrösserter glans und einem an deren unterer Seite befindlichen, lappenförmigen praeputium. Die Samenleiter münden bald in die Blase, bald in die nach oben offene urethra. Die Prostata scheint in ebenso vielen Fällen zu fehlen als vorhanden zu sein. Das Scrotum enthält sehr häufig keine Hoden und ist dann durch eine tiefe Furche in zwei Hälften geschieden, deren schlaffe Hautpartien sich kaum über das Niveau der Umgebung erheben. So erklärt es sich auch, dass, namentlich auf dem Lande, das Geschlecht solcher Kinder zuweilen nicht erkannt wird, und diese dann bei der Taufe einen Mädchennamen erhalten.

Beim weiblichen Geschlechte, welches viel seltener mit der Ektopie belastet ist, ist das gänzliche Fehlen der Harnröhre konstant. Die Clitoris ist, wenn überhaupt vorhanden, in eine linke und rechte Hälfte gespalten, und, wie auch die grossen und kleinen Schamlippen, mangelhaft entwickelt. Sehr häufig trifft man die Spaltung auch auf die inneren Geschlechtsorgane fortgesetzt, in Form von uterus bicornis oder duplex mit einfacher oder doppelter Scheide.

In vielen Fällen ist auch der Verdauungskanal an der Missbildung insoferne beteiligt, als es zur Kloakenbildung kommt, die auf der hinteren Blasenwand befindlichen Darmöffnungen — man hat deren in den ausgebildetsten Fällen vier beobachtet — entsprechen dann den Mündungen des colons und teilweise auch einzelner Dünndarmschlingen.

Die eben geschilderten Verhältnisse beziehen sich

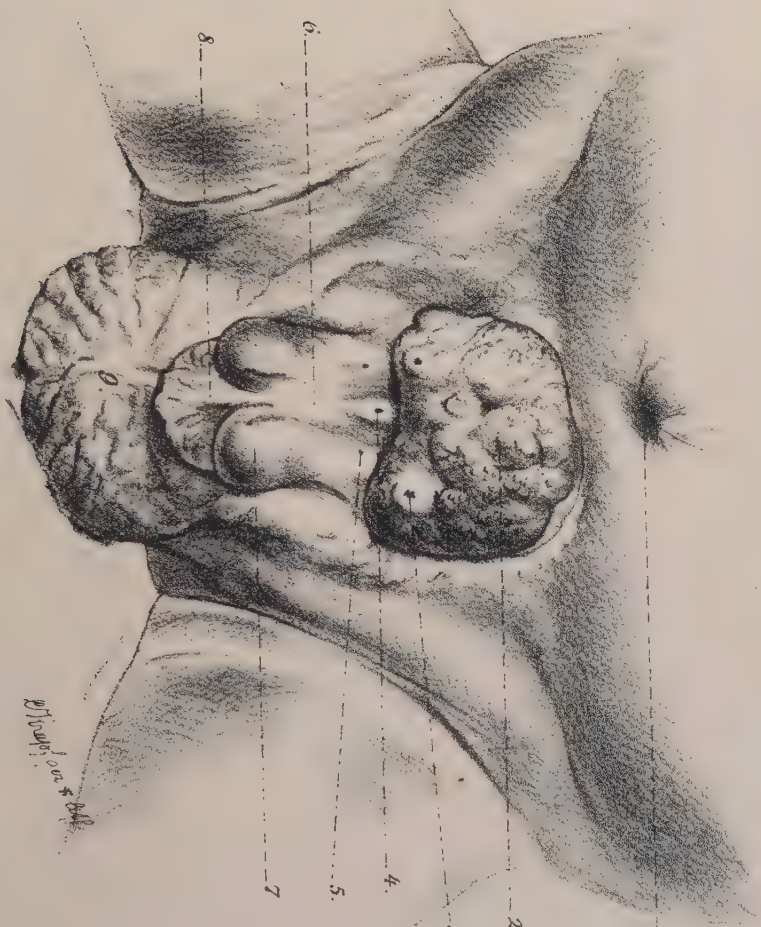
nur auf die ausgebildeten Fälle von Ectopia vesicae; es finden sich natürlich auch geringere Grade derselben, so dass wir mit Winckel deren drei unterscheiden; 1. Defekt der Blase in ihrem unteren Teile bei geschlossener Symphyse: fissura vesicae inferior; 2. Defekt der Blase in ihrem oberen Teile bei geschlossener Symphyse: fissura vesicae superior (die seltenste Form), und 3. der höchste Grad in der oben dargelegten Form, die typische Ektopie der ganzen Blase, mit der wir es auch in dem folgenden, von mir beobachteten Falle zu thun haben.

I. Fall.

Derselbe bezieht sich auf ein Kind männlichen Geschlechtes, Balthasar Roth, geboren am 6. Januar 1898, welches am 5. Mai vorigen Jahres von seiner Pflegemutter in die kgl. chirurgische Poliklinik gebracht wurde mit dem Bemerken, dass es von Geburt an an beständigem Ablaufen des Urins leide. Das Kind stammt von angeblich vollkommen gesunden Eltern, auch herrsche in der Familie keine derartige Missbildung. Das Befinden der Mutter war während des ganzen Verlaufes der Gravidität ungestört.

Status praesens: In der Gegend der Symphyse wölbt sich eine klein apfelgrosse Geschwulst halbkugelig vor. Oberhalb derselben in der Mittellinie ist der Nabel nur angedeutet durch eine kleine, narbig aussehende Stelle (1), welcher eine, beim Pressen sich zeigende, nussgrosse Vorwölbung entspricht. Die Geschwulst selbst (2) ist mit hochroter, leicht blutender, an einer Stelle der rechten Hälfte mit diphtheritischem Belage versehener Schleimhaut überzogen. Ihre Oberfläche ist nicht glatt, sondern von zahlreichen Furchen durchzogen und deshalb drusig gebildet. Die Um-

I.



grenzung der vorgewölbten Schleimhaut ist nicht ganz regelmässig, sondern etwas gebuchtet. Etwas unterhalb der Mitte, zu beiden Seiten der Mittellinie, befinden sich zwei kleine runde Erhebungen (3), die Träger stecknadelkopfgrosser Oeffnungen, der Uretherenmündungen, aus welchen der Urin in Tropfen, manchmal auch strahlenweise entleert wird. Beim Nachfühlen konstatiert man, dass die Symphyse nicht geschlossen ist, dagegen sind ihre weit auseinander stehenden Enden zu beiden Seiten des Schleimhautwulstes zu fühlen, von deutlich sichtbaren Hautfalten überdeckt. Der untere Rand der Schleimhautfläche ist sehr tief eingezogen und stösst direkt an den rudimentären Penis. Dieser besteht aus einem ganz kurzen, erst beim Vorziehen deutlich sichtbaren Schafte, dessen obere Hälfte fehlt und an dessen Oberfläche eine seichte Rinne (6) vorhanden ist. Am zentralen Ende dieser Rinne sieht man deutlich die Prominenz des colliculus seminalis (4), und zu beiden Seiten die Mündung der ductus ejaculatorii (5). Am vorderen Ende des Schaftes findet sich die rudimentäre glans (7), welche nur aus deren unterem Teile besteht und an ihrer Oberfläche ebenfalls eine Rinne besitzt. Unter der glans bemerkt man das nur aus einem kurzen, nach abwärts gerichteten Zipfel bestehende praeputium (8). Das scrotum (9), welches die beiden Testikel enthält, ist normal. In der Umgegend desselben zeigt sich dagegen ziemlich starkes Ekzem. — Im übrigen ist das Kind normal entwickelt.

Leider war jedoch sein Allgemeinzustand kein besonders günstiger; es musste daher vorläufig von einem operativen Eingriffe abgesehen und die Behandlung darauf beschränkt werden, durch grösste Reinlichkeit und möglichst gute Ernährung den Zustand des Kindes zu bessern, um so für eine spätere operative Behandlung bessere Vorbedingungen zu schaffen.

II. Fall.

Bei diesem handelt es sich um eine Ektopie bei einem weiblichen Individuum, welches im Juni 1895 der hiesigen kgl. Universitäts-Kinderklinik zuging.

Rosina Nikolai, geb. am 25. November 1892, wurde gebracht mit der Angabe, es bestehe fortwährende incontinentia urinae. Die Mutter will immer gesund gewesen sein, nur musste sie während der Schwangerschaft bei diesem Kinde über beständiges Stechen im Unterleibe klagen (?). Die Geburt selbst war normal und verlief gut. Zweimal hatte die Mutter eine Frühgeburt und einmal eine Steissgeburt.

Status praesens: Etwas unterhalb der Stelle, wo normal der Nabel sich befinden sollte, ist eine für die Spitze des Zeigefingers durchgängige, querovale Lücke in der Bauchwand (1) vorhanden, über welcher sich eine der Form der Lücke entsprechende, leicht eindrückbare Hervorwölbung findet, die von dünner, etwas braunblau verfärbter und narbiger Haut überspannt ist. 1 cm darunter beginnt ein halbkreisförmiger Defekt der Bauchdecken, dessen beide kreisförmig nach abwärts gehende Schenkel sich an die auseinandergewichenen Teile der Symphyse ansetzen. Aus diesem Defekte nun wölbt sich eine halbkugelförmige Geschwulst (2) hervor, die in ihrem oberen Drittel von narbiger, in die umgrenzende Bauchwand übergehender Haut überzogen ist. Die beiden unteren Drittel der Geschwulst dagegen bieten vollständig den Charakter einer Schleimhaut dar, sind von hochroter Farbe und secernieren geringe Mengen von Schleim; ihre Oberfläche ist teils gewulstet und von Klüften durchzogen. In der Mitte des unteren Teiles bemerkt man zwei starke Hervorragungen der Schleimhaut, auf deren Spitze sich zwei schräg nach aussen und oben verlaufende Schlitze (3) befinden, aus welchen der Harn abträufelt. Der rechte Schlitz ist 4 mm, der

II.

linke 2 mm gross. Die Entleerung des Harnes ist weder konstant noch aus beiden Uretheren gleich gross. Die stärkere Sekretion erfolgt aus dem rechten Urether, und zwar teils tropfenweise, teils in kurzem Strahle. Während in der ganzen Circumferenz die Hervorwölbung gleichmässig ohne Absatz in die Umgebung übergeht, befindet sich nach unten eine kleine Tasche, begrenzt durch einen scharfen Rand. An dieser Stelle beginnt, nach unten sich erstreckend, eine ganz flache, 1,5 cm lange Rinne, deren Ueberzug den Eindruck einer blassroten, zarten Haut macht. In der Mitte derselben befindet sich eine stark stecknadelkopfgrosse Oeffnung (4); geht man in diese (introitus vaginae) mit einer Sonde ein, so kann man die Umgebung, das Hymen, papierdünn kreisrund aufheben. Zu beiden Seiten der Rinne sieht man zwei Hautwärzchen (5), die nach aussen und oben gerichtet sind, ein grösseres oberes, mit normaler Haut überzogen, und, daran unmittelbar anschliessend ein kleineres Wärzchen, dessen Ueberzug zarter erscheint und teilweise dem der Rinne gleicht. Nach aussen von diesen rudimentären Labien befinden sich zwei starke Hervorragungen (6), in denen man deutlich die nicht vereinigten Symphysenteile mit den horizontalen und absteigenden Schambeinästen palpieren kann. Die Haut der Umgebung ist in ziemlicher Ausdehnung gereizt. Das Kind ist sonst wohlgebildet und befindet sich in einem guten Ernährungszustande.

Es wurde wiederholt versucht, durch seitliche Lappenbildung eine künstliche vordere Wand für die ektopierte Blase herzustellen und dadurch die Heilung des Defektes herbeizuführen, jedoch konnte letzteres nicht erzielt werden, da sich keine dauernde Vereinigung der Wundränder einstellen wollte. Ausserdem hinderte ein inzwischen aufgetretener Keuchhusten, der das Kind befiel, an der Vornahme weiterer Operationen und so

musste dieses nach ca. viermonatlichem Aufenthalte in der Klinik wieder nach Hause entlassen werden.

Aetiologie.

Ueber die Aetiologie der Bauchblasenspalte finden wir eine ganze Reihe von Hypothesen, die es wohl wert erscheinen lassen, auf diesen Punkt etwas näher einzugehen.

In früherer Zeit erfuhr die Ektopie oft ganz sonderbare Deutungen, die, wie überhaupt bei Missbildungen, einem „Versehen" der Mutter, oder gar den Spermatozoen, die sich beim Eindrängen in das Ei die Uranlage zu Penis und Blase verrenkt haben, die Schuld an dem Zustandekommen der Bauchblasenspalte gaben.

Erst später, als man der Entwicklungsgeschichte des Menschen ernstes Studium widmete, konnte man auch daran gehen, für die Bildungsanomalien eine befriedigende Erklärung abzugeben. Mit der Zeit bildeten sich dann zwei Hauptgruppen von Theorien, die einander gegenüber stehen: nach der einen Theorie haben wir die Ursache zu unserer Missbildung in einer Berstung der bereits vollständig gebildeten Harnblase zu suchen, während die anderen Theorien in der Ektopie eine reine Hemmungsbildung erblicken.

Als Vertreter der ersten Hauptgruppe sind zunächst der Engländer Duncan, dann Müller und Robitansky zu nennen; in neuerer Zeit haben sich ihr A. Bonn, B. S. Schultze und Winckel angeschlossen. Sie alle erblicken also in einer Zerreissung der Blase in Folge der durch Verschluss der Harnröhre auftretenden Urinstauung das aetiologische Moment. Ich lasse nun die Grundzüge der Duncan'schen Theorie, wie sie Meckel in seinem Handbuche der patholog. Anatomie (Leipzig 1812, pag. 730) schildert, folgen:

„Der erste Bildungsfehler ist eine Verschliessung der Harnröhre; diese veranlasst Ausdehnung der Harnblase durch den sie anfüllenden Harn. Die Schambeine, die zur Zeit noch kaum knorpelig und nicht mit einander verbunden sind, werden so lange von einander entfernt gehalten, bis sie den Grad der Festigkeit erlangen, bei welchem der Druck der Harnblase keine Wirkung mehr auf sie äussern kann. Zugleich werden notwendig die geraden Bauchmuskeln auseinander gezogen und die vordere Wand des Unterleibes und der Blase dadurch ihrer Unterstützung beraubt, während letztere in ihrem übrigen Umfange durch die fester verbundenen Teile regelmässig geschützt ist. Die ganze Gewalt des Druckes, welchen der die Blase ausfüllenden Harn ausübt, wird daher gegen die vordere Wand dieses Organes und die Haut der vorderen Unterleibswandung gerichtet und beide so lange vorgedrängt, bis sie, allmählich verdünnt, endlich zerreissen. Darauf zieht sich die Blase zusammen und wird durch die Unterleibseingeweide vorgedrängt."

Bevor ich nun darauf eingehe, ob und inwieferne diese Theorie ihre Berechtigung hat, sollen vorerst noch die Theorien der zweiten Hauptgruppe besprochen werden, welche die Ektopie als reine Hemmungsbildung zu erklären suchen.

Von ihnen möchte ich zunächst die Erklärungsweise Ahlfeld's, der als Ursache unserer Missbildung eine Verlagerung des Dottersackes annimmt, folgen lassen, wie er sie in seinem Werke „Missbildungen des Menschen" I. Teil pag. 206 gibt: „Aus irgend einem Grunde wird die Dotterblase nach dem Schwanzende der Frucht gedrängt, während wir sie in der Regel am Kopfende zu suchen haben. Findet nun z. B. durch eine sehr plötzliche starke Füllung der Amnionhöhle mit Flüssigkeit, ein plötzlicher heftiger Zug an der Dotterblase statt, so wird der Enddarm gegen die Schamfuge

zu gedrängt, treibt die vor ihm liegende Allantois vor sich her und verhindert mit dieser zusammen die Vereinigung aller Teile, welche, von beiden Seiten kommend, in der Mitte sich vereinigen wollen. Somit bleibt der Unterleib und die Schamfuge gespalten und in Folge letzteren Umstandes können die zu beiden Seiten der Schamfuge liegenden Organe, welche nach ihrer Vereinigung die äusseren Geschlechtsteile bilden sollen, sich ebenfalls nicht treffen.

Die Allantois bildet, da sie von den Bauchdecken nicht eingeengt wird, sondern mit Ausnahme der hinteren Wand überallhin freiliegt, eine grosse Blase. Da ein Ausführungsgang nach unten zu sich nicht bilden kann, so füllt sich die Allantois stark mit den Exkreten des Fötus und platzt. Dadurch geht die vordere Wand verloren, die hintere allein bleibt übrig und bekleidet sich mit Schleimhaut.

Ist der Prozess abgelaufen, so sehen wir am Unterleibe einer sonst wohlgebildeten Frucht eine Spalte, die durch eine hochrote, sammetartige Haut (Schleimhaut der Blase) ausgekleidet wird. Solange das Kind in der Fruchtblase sich befindet und Bauchhöhleninhalt und Amnioninhalt unter fast gleichem Drucke stehen, bildet die hintere Blasenwand eine eingebuchtete, tellerartige Grube. Wird aber das Kind geboren, besonders wenn es zu atmen und zu schreien anfängt, so buchtet sich die Blasenwand, durch die Gedärme getrieben vor und wird unregelmässig wulstig.“

Bei Betrachtung der Veränderungen an den Nachbarorganen fährt Ahlfeld fort: „Der Darmkanal ist in nahezu allen Fällen von Blasenspalte beteiligt. Zwischen den beiden Hälften der Harnblase liegt bei stärkeren Graden der Spaltung fast ausnahmslos ein widernatürlicher After; es ist dies stets das Ende des Ileum und der Anfang des Cöcum. — Der Enddarm

geht für gewöhnlich sehr wichtige Veränderungen ein. Infolge des Zuges an demselben kommt es fast nie zur Bildung eines Afters. Die untere Spitze des Enddarms liegt entweder geschlossen, oder sie kommuniziert noch mit der Blase (Kloake), und wir sehen die Oeffnung zum rectum als zweiten widernatürlichen After, unterhalb des ersten, liegen."

Dieser Theorie Ahlfelds möchte ich nun von vornherein schon entgegenhalten, dass sie, wenn man ihr auch für manche Fälle die Berechtigung nicht absprechen kann, doch keine allgemeine Giltigkeit besitzt. Wenigstens lassen sich nach ihr jene Fälle, in welchen die Spaltung keine vollkommene ist, wie z. B. bei Mangel der Schambeindiastase nicht erklären. Was nun die Annahme betrifft, dass in fast allen Fällen von Blasenspalte der Enddarm durch teilweise Verödung oder gänzlichen Mangel an der Missbildung beteiligt sei, und dass sich in den stärkeren Graden von Ektopie fast ausnahmslos ein widernatürlicher After finde, so ist diese gewiss nicht in dem Masse zutreffend, wie dies Ahlfeld annimmt. So zeigen z. B. meine beiden, gewiss ausgebildeten Fälle, in Bezug auf Enddarm und After völlig normales Verhalten.

Eine weitere, sehr geistreiche Erklärung gibt Thiersch; sie geht dahin, dass eine fehlerhafte Zeitfolge des Beckenschlusses und der Kloakenteilung die Ursache zum Zustandekommen der Blasenspalte bilde. Die Art und Weise, wie Thiersch sich diesen Vorgang denkt, ist folgende: Zu der Zeit, in welcher die Scheidung in sinus urogenitalis und Mastdarm vor sich geht, ist das Becken bereits geschlossen, und äusserlich zeigt sich, der geschlossenen Symphyse entsprechend ein kleiner Hauthöcker, das sogenannte Geschlechtshöckerchen. Dieses entsteht dadurch, dass die beiden Schwellkörper der Rute, die sich

im Anschlusse an die knorpeligen Beckenspangen entwickeln, gleichzeitig mit diesen sich aneinander schliessen; auf den so vereinigten Schwellkörpern entwickelt sich dann die Eichel. Während dies geschieht, verlängert sich der Damm und schiebt das vordere Ende der Kloakenspalte, d. i. die Mündung des sinus urogenitalis vor sich her gegen den unteren Rand der Symphyse. Hier findet diese Mündung den Geschlechtshöcker bereits vor und schmiegt sich an dessen untere Fläche an. Dies wäre der normale Hergang bei Bildung der Harnröhre. Findet dagegen die Teilung der Kloake und das Aufwärtsrücken des sinus urogenitalis vor der Vereinigung der beiden Beckenspangen und der damit verbundenen Schwellkörperhälften zum Geschlechtshöckerchen statt, so kommen letztere, da die Stelle, wo sie sich treffen sollten, schon der sinus urogenitalis einnimmt, entweder überhaupt nicht oder nur unvollkommen zur Vereinigung. Unter diesen Umständen kann sich natürlich auch keine Harnröhre bilden, und die weitere Folge des dadurch bedingten Verschlusses der Blase ist die Berstung der letzteren.

Auch diese Theorie leidet daran, dass ihre Hauptprämise, der Symphysenmangel, durchaus nicht in allen Fällen vorhanden ist. Uebrigens hat sich auch Thiersch neuerdings der Duncan'schen Theorie angeschlossen.

Roose sieht die Ursache zur Missbildung in dem Ausbleiben der Vereinigung der Schambeine, hervorgerufen durch Fall oder Stoss auf den mütterlichen Leib. Dieser Annahme ist entgegenzuhalten, dass durch eine derartige Gewalt zuweilen doch auch ein anderes, in der Nähe liegendes Organ getroffen oder überhaupt der Tod des betreffenden Fötus herbeigeführt würde. Jedenfalls könnte diese Erklärung nur auf ganz vereinzelnte Fälle Anwendung finden, in denen eben ein Trauma mit Sicherheit nachgewiesen ist. — Das

nicht allzuseltene Vorkommen anderer Missbildungen, wie spina bifida, Lippenspalte, gleichzeitig mit der Blasenspalte führt Klebs zu der Ansicht, dass es sich hiebei um ausgedehntere amniotische Störungen handle. Eine ähnliche Erklärungsweise gibt Perls in seinem Handbuche der patholog. Anatomie 1879, dass es sich nämlich um eine Verwachsung der Eihäute mit den sich vorschiebenden Rändern der Seitenplatten handle, die eine Vereinigung der letzteren verhindere. Beide Ansichten werden wohl auch nur dann Geltung haben, wenn untrügliche Zeichen für eine solche Beteiligung der Eihäute vorhanden sind. — E. Rose fasst jeden Fall von Blasenspalte als ein Offenbleiben des Urachus infolge übermässiger Füllung der Blase auf, eine Theorie, die gewiss nicht stichhaltig ist, da durch sie jene Fälle nicht gedeutet werden, in denen ein normaler Nabelstrang gebildet und keine Urachusfistel vorhanden ist. — Rotgans endlich glaubt, dass die Blasenspalte hervorgerufen werde durch eine Druckusur des Nabelstranges, wenn derselbe zwischen den Beinen des Fötus liegt und über den ganzen Bauch bis zum perineum wegzieht, und zwar zu einer Zeit, wo die Blase noch bis zum Nabel reicht, die Bauchwand noch membranös, die Muskulatur noch nicht genügend weit ventralwärts gerückt ist und die Ossifikationskerne der Symphysenenden noch nicht angelegt sind, also etwa am Ende des zweiten Monats des Fötallebens. Auch diese Theorie bedingt den Mangel der Symphyse, der, wie schon erwähnt, in durchaus nicht allen Fällen vorhanden ist.

Die nun folgende Frage, welche von all den besprochenen Theorien den Vorzug verdiene, möchte ich dahin beantworten, dass ich mich für die Duncan'sche Theorie entscheide, als diejenige, welche die grösste Wahrscheinlichkeit besitzt. Ich will versuchen, dies in dem Folgenden zu beweisen.

Wenn wir nach der Möglichkeit des Zustandekommens der Blasenspalte durch Berstung der überfüllten Blase forschen, so tritt uns zuerst die Frage entgegen: Ist denn überhaupt die Sekretion der Nieren beim Fötus eine so bedeutende, dass durch sie eine derartige Ueberfüllung der Blase eintreten kann? Gewiss; die Thatsache, dass der Fötus Urin in das Fruchtwasser entleert, ist ja längst festgestellt. Durch Experimente an Tieren kam Wiener zu dem Schlusse, dass die Harnproduktion des Fötus so lebhaft und energisch vor sich geht, dass es wiederholt zur Füllung der Blase und zur Entleerung derselben in's Fruchtwasser kommt. Sehr wertvoll in dieser Beziehung sind ferner die Untersuchungen von Englisch über das Vorkommen der angeborenen Hydronephrose; in seiner Arbeit über primaere Hydronephrose (Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie, Band XI 1879) erklärt er von 89 zur Beobachtung gekommenen totalen Hydronephrosen 40, also beinahe die Hälfte, für angeboren, ein gewiss auffälliger Beweis für die Nierensekretion des Fötus. Oft findet man ja auch Dilatation der Uretheren als Folgezustand von Urinstauung, in einem von Kristeller beschriebenen Falle war letztere sogar so enorm, dass Harnblase, vagina und uterus einen einzigen grossen Raum darstellten. Welch grosse Ausdehnung die überfüllte Blase annehmen kann, lehrt uns endlich die Thatsache, dass ein derartiger Blasentumor sogar ein Geburtshindernis bilden kann und die Anwendung der Zange oder vorherige Punktion der Blase durch die Bauchdecke hindurch erfordert, wie dies Hecker einmal beobachtete.

Ich komme nun zu einem Einwande, der gegen die Duncan'sche Theorie gemacht wurde. Es wurde ihr entgegengehalten, es sei doch höchst unwahrscheinlich, dass die zartwandige Blase bei ihrer Ueberfüllung gerade

durch die relativ doch festere vordere Bauchwand sich den Weg nach aussen bahne und nicht vielmehr an ihrer oberen und hinteren Wand, die nur von den höchst nachgiebigen Baucheingeweiden umgeben sei, zur Berstung komme. Es wäre dies wohl zutreffend, wenn wir es bei der Entstehung der Ektopie mit bereits normal verschlossener vorderer Bauchwand zu thun hätten. Die Bauchdecken sind eben zu jener Zeit noch nicht vereinigt, und an ihrer Stelle befindet sich nur eine epitheliale Membran, welche durch die hervordrängende Blase so lange verdünnt wird, bis sie endlich zerreisst. Ich verweise dabei auf den später noch zu beschreibenden Hecker'schen Fall, der den eben geschilderten Vorgang ausgezeichnet erkennen lässt.

Dass es im späteren Leben an Analogien einer derartigen Blasenruptur fehlt, darf man deshalb auch nicht als Gegenbeweis für die Duncan'sche Theorie aufstellen, da es sich ja da bereits um normale Bauchwand handelt. Dass jedoch überhaupt Blasenzerreissungen im extrauterinen Leben vorkommen, das beweisen die Fälle von Berstung ihrer hinteren Wand, wenn durch irgend ein unüberwindliches Hindernis die Entleerung der Blase auf dem gewöhnlichen Wege unmöglich wird, z. B. bei retroflexio uteri gravidi.

Nun kommt die Frage, in welcher Weise sich denn durch die Duncan'sche Theorie die Missbildungen der Harnröhre und des Penis erklären lassen, und ob dieselbe auch auf alle Variationen unserer Missbildung passt. — Um das Zustandekommen der Epispadie uns zu erklären, müssen wir vorerst einmal die Ursache der fötalen Harnstauung konstatieren. Kaufmann hat festgestellt, dass letztere in der Mehrzahl der Fälle durch den vollständigen Mangel der als Hauteinstülpung sich bildenden urethra glandis bedingt

ist; als zweiten Grund bezeichnet er die verspätete Verbindung der Eichelharnröhre mit der zentralen Harnröhre. Die natürliche Folge beider Anomalien bei eintretender Urinsekretion ist die Ueberfüllung und weiterhin Berstung der Harnröhre. Bei letzterer nun resultiert stets ein Substanzverlust auf der Oberfläche des Penis, und durch den folgenden Narbenzug erfährt derselbe seine bekannte Krümmung nach aufwärts. Die Verkürzung des Penis müssen wir mit dem Auseinanderweichen der Symphysenenden infolge des von der überfüllten Harnröhre gegen jene ausgeübten Druckes in Zusammenhang bringen, indem dabei die beiden an den absteigenden Schambeinästen gelegenen corpora cavernosa ebenfalls, und zwar nach hinten ausweichen.

Dem Vorhandensein oder Fehlen der Symphyse misst Kaufmann nur eine sekundäre Bedeutung zu. Er sagt darüber: Man wird zur Annahme gezwungen, dass erst die Harnstauung eintritt, sowohl in der Harnröhre wie in der Blase. Je nachdem nun die Berstung in der einen oder der anderen früher oder später erfolgt, haben wir es mit einfacher Epispadie oder Ektopie mit normaler Symphyse zu thun, oder im anderen Falle, wenn durch den andauernden Druck der Symphyse bereits gesprengt ist, auch noch mit der Beckenspalte. Es ist aber auch denkbar, dass die Symphysensprengung in den meisten Fällen erfolgt, aber in einzelnen, nachdem das die Perforation bedingende Moment weggefallen, eine Annäherung resp. Wiedervereinigung der Schambeine zu stande kommt. Bei dieser Annahme würde sich auch die verschiedene Breite der Beckenspalte am leichtesten erklären lassen.

Zum Schlusse komme ich auf die Hauptstütze der Duncan'schen Theorie, auf einige Fälle, durch welche die Richtigkeit der mechanischen Theorie direkt bewiesen wird.

Der eine Fall, von Hecker beschrieben, zeigt die Harnstauung in der Blase in Gestalt eines kolossalen, fluktuierenden Tumors und die sich vorbereitende Perforation desselben. Ich entnehme seine Beschreibung der Arbeit Römer's über angeborene Hydronephrose (In.-Diss. 1888): Der Unterleib des Kindes misst im Querdurchmesser ca. 22, im Längsdurchmesser 19 cm. Nabelschnurbruch mit kreisförmigem Defekt der Cutis von 8 cm Durchmesser. Der Nabel ist von der Symphyse 18 cm entfernt. An der linken Seite, ungefähr in der Mitte, findet sich ebenfalls ein Defekt der Cutis, und ist die Lücke nur bedeckt durch das Bauchfell. Dieser Defekt ist nach aussen nicht kreisförmig, sondern unregelmässig ästig und zeigt am Rande frische Vernarbung. Scrotum leer, Penis gut entwickelt. Die Harnblase, welche die untere Partie der Bauchhöhle ausfüllt, reicht oben bis zum Nabel, links bis zur Milz, rechts bis zur Leber, die gegen das Zwerchfell komprimiert erscheint An der vorderen Blasenwand befindet sich eine, mit einem Wall umgebene Oeffnung, durch die man eine Borste einführen kann. Auch durch die Harnröhre ist man im stande, bis zu dieser Stelle, etwa 4 cm weit, vorzudringen, aber in die Blase gelangt man nicht und es unterliegt deshalb keinem Zweifel, dass in der Harnröhre eine partielle Obliteration vorhanden ist, als Ursache der Harnstauung in der Blase.

Dieser eklatante Fall von sich vorbereitender Perforation der Blase spricht doch schon unzweifelhaft für die Richtigkeit der mechanischen Theorie; nicht minder erkennen wir dieselbe an den Fällen von intrauteriner Heilung der Blasenspalte. Einen solchen Fall beschreibt Küster in seinem „chirurgischen Triennium“ 1876/77/78: Bei einem 1½ Jahre alten Knaben, bei welchem seit seiner Geburt beständiges Harnträufeln bemerkt wurde, besteht anscheinend eine typische Blasenspalte mit

Epispadie, allein die Spalte ist geschlossen durch eine 3 cm breite und 4 cm hohe Narbe, von deren Mitte aus eine Narbenleiste auf den Penis übergeht, indem sie eine seichte, von Schleimhaut ausgekleidete, rinnenförmige Vertiefung seiner Oberfläche, wie von oben her, überdeckt, und so eine Art Harnröhre auf dem Rücken des Penis herstellt. Beim Einführen der Sonde erkennt man, dass die obere Harnröhrenwand sehr dünn ist. An der Peniswurzel aber besteht ein Hindernis, durch welches man nur mit der feinsten Sonde gelangt. Nach Einführen des Fingers in's rectum überzeugt man sich an den Bewegungen der Sonde, dass ein wirkliches cavum vesicae vorhanden ist. — Hönow beschreibt in seiner In.-Diss. 1884 einen ähnlichen Fall mit prolabierter, — vollständig durch Vernarbung geschlossener Blase und Harnröhre. Auch die von Vrolik und Lichtheim beschriebenen Fälle von Ektopie der ungespaltenen Blase sind wohl als solche intrauterin geheilte Blasenrupturen aufzufassen.

Somit, glaube ich, besteht kein Bedenken mehr, die Duncan'sche Theorie als die wenigstens in der Mehrzahl der Fälle glaubwürdigste Theorie anzuerkennen.

Symptome, Diagnose und Prognose.

Das Hauptsymptom bei der kongenitalen Bauchblasenspalte, weswegen die Kinder auch meist schon sehr früh von den Eltern in ärztliche Behandlung gegeben werden, besteht in dem beständigen Herabträufeln des Urins, sodass die Kleider auch bei der sorgfältigsten Reinlichkeit stets feucht sind und die Kranken fortwährend einen höchst widerlichen, ammoniakalischen Geruch verbreiten. In der Umgebung der prolabierten Blase bilden sich daher auch reichlich Ekzeme, die Blasenschleimhaut selbst aber bietet infolge der Zersetzung

des stagnierenden Urins einen äusserst günstigen Nährboden für die Ansiedlung von Bakterien, die sich dann in Form von Cystitis und Pyelonephritis geltend macht. So bieten die ohnehin meist schwächlichen Kinder ein bedauernswertes Bild dar. Oft gehen dieselben schon in frühem Lebensalter an den Folgen ihrer Missbildung zu Grunde, wenn nicht, so sind sie bestimmt, ein Leben ohne ungestörte Freude und Genuss zu führen. Wegen ihres lästigen Geruches von den meisten Menschen gemieden, werden sie störrisch, scheu und oft die Träger der schlimmsten Eigenschaften, kurz, es entwickelt sich oft ein Zustand der traurigsten psychischen Depression. Am schärfsten tritt dieselbe wohl zur Zeit der Pubertät auf, da meist ihre Geschlechtsfunktionen, wenn nicht ganz aufgehoben, so doch wesentlich gestört sind. In recht lebhaften Farben schildert uns F. Mayr in seiner In.-Diss. „Geschichte eines Epispadaeus", Erlangen 1892, die Lebensgeschichte eines solchen Bedauernswerten, dessen geistiger Zustand sich auch nach beinahe völlig geheiltem Leiden nie mehr hob.

Die Diagnose ist meist nicht schwer, wenn man die charakteristischen anatomischen Verhältnisse in's Auge fasst. Schon Tenon, Buxdorff und Castara hatten die vorliegende Geschwulst für die Blase gehalten, ohne zu erkennen, dass es die Innenfläche der Blase sei, welche vorliege; dies wurde zuerst von Deville neuve erkannt. Das Herabträufeln des Urins aus den freiliegenden Uretheren, die Schambeindiastase genügen in der Mehrzahl der Fälle zur Erkenntnis. — Bezüglich des Vorkommens der Ektopie ist zu bemerken, dass sie häufiger beim männlichen als beim weiblichen Geschlechte vorkömmt. Winckel beobachtete während dreier Jahre in der Dresdener Klinik unter 3500 Kindern 1 Fall, Neudorfer schätzt das Vorkommen auf 0,02 ‰.

Die Prognose ist bei der ausgebildeten Form entschieden eine ungünstige. Die meisten Kinder sterben schon frühzeitig, und diejenigen, welche am Leben bleiben, haben stets unter ihrer Missbildung sehr viel zu leiden, zumal auch die operative Beseitigung eine sehr schwierige, langdauernde und fast nie eine vollständige ist. Bei den geringeren Graden von Blasenspalte ist natürlich die Prognose günstiger und eine Heilung leichter erzielbar.

Therapie.

Bei den einfacheren Formen der Ektopie, bei der fissura vesicae superior oder inferior versucht man es, durch Aneinanderlegen und Vernähen der angefrischten Spalträuder, zu welchen parallel man je einen Entspannungsschnitt führt, den Defekt zum Verschluss zu bringen.

Viel schwieriger liegen die Verhältnisse bei der typischen Form der Blasenspalte. Hier getraute man sich früher überhaupt keinen operativen Eingriff zu machen, sondern man begnügte sich damit, mittelst geeigneter Apparate einerseits die Blasenschleimhaut zu bedecken, andrerseits den Urin in einem an die Pelotte befestigten Behälter aufzufangen und so die Hauptbeschwerde der Patienten zu lindern. Solche Apparate sind in Menge angegeben, u. a. von Fried, Stolte, Bonn, Roose, Stark, Boyer, Dubois etc.; sie bestehen im wesentlichen aus einer mit Bändern um den Leib befestigten Metallkapsel, mit der ein Recipient verbunden ist, der von Zeit zu Zeit entleert werden konnte. Wolfermann konstruierte nach Deumes Ideen einen Apparat, der die Spalte auf solche Weise abschloss, dass durch den sich ansammelnden Urin eine dilatierende Wirkung auf die Blasenschleimhaut ausgeübt wurde. Damit verband er einen Seitendruck auf die

Beckenknochen, um eine gegenseitige Annäherung der Schambeine zu bewirken. Dies soll auch in 2 Fällen gelungen sein.

Erst Roux wagte 1852 einen operativen Eingriff, und nun folgten rasch nach einander zahlreiche Operationsmethoden, von denen ich jedoch hier nur die wichtigsten erwähnen will. Sonnenburg suchte die Ableitung des Urins auf einem neuen Wege zu erreichen. Er entfernte bei einem Patienten mit hochgradiger Ektopie die ganze hintere Blasenwand vom Peritoneum, das er dann durch zwei seitliche Lappen bedeckte, und nahm dann die Einpflanzung der freipräparierten Uretheren unter dem Rande der Decklappen da vor, wo die Penisrinne beginnt. Er erreichte damit wenigstens so viel, dass der Patient nun mit einem einfachen Harnrecipienten auskam. — Versuche, den Urin durch Einpflanzung der Uretheren in die flexura sigmoidea per rectum abzuleiten, scheinen weniger günstige Resultate ergeben zu haben, indem namentlich in einem von Thomas Smith beschriebenen Falle ein Patient nach einem Jahre an Hydronephrose zu Grunde ging.

Eine zweite Methode bezweckt direkte Vereinigung der Spaltränder. Zu diesem Zwecke suchte Trendelenburg primär die Schambeindiastase zu beseitigen, indem er bei jüngeren Kindern die synchondrosis sacroiliaca von hinten beiderseits mit einem starken Skalpell durchtrennte, bis die ossa ilei beweglich wurden. Durch mehrwöchentliche Lagerung in einem das Becken komprimierenden Apparat wurden dann die beiden Symphysenenden einander genähert. Die Vereinigung des Spaltes sollte dann einfach durch breite Anfrischung der Spaltränder und Anlegung zahlreicher Nähte hergestellt werden. Um ferner einen schlussfähigen Sphincter zu erhalten, schnitt er die obere Wand des Blasentrichters und der

Harnröhre in ihrer pars prostatica ausgiebig ein, und vereinigte dann die Wundränder durch Lembert'sche Nähte. Durch die auf diese Weise erzielte Verengerung der sonst über die Norm erweiterten Harnröhre soll ein Zurückhalten des Urins ermöglicht werden. Nach Thiersch ist jedoch diese Operation nur anwendbar, wo ein grosser Teil der Blasenwand vorhanden ist, um ein Reservoir zu bilden.

Die dritte, die autoplastische Methode strebt dahin, durch Wiederherstellung der vorderen Wand eine möglichst der Norm entsprechende Blase zu bilden. Nach Ashurst wird ein grosser, aus der oberen Bauchwand freipräparierter Lappen zur Deckung verwendet, der nach unten umgeschlagen, mit seiner Aussenfläche auf die Blasenschleimhaut gelegt und dann selbst wieder durch zwei seitliche Lappen gedeckt wird. Leider hat aber diese Methode den Nachteil, dass durch den an der nach innen gekehrten Hautfläche sich bildenden Haarwuchs zahlreiche Inkrustationen und Konkremente zu stande kommen, welche die erhoffte Besserung sehr benachteiligen.

Deshalb schlug Thiersch vor, mit einfachen seitlichen Lappen, die mit ihrer unteren, granulierenden Fläche auf die Blase gelegt werden, den Defekt zu decken. Der untere, zuerst gebildete Lappen wird in genügender Breite so angelegt, dass sein innerer Rand dem inneren Rande des m. rectus und hierauf dem seitlichen Rande der Blase entlang zieht bis zur Mitte ihrer unteren Begrenzung; sein äusserer Rand geht parallel mit dem inneren bis zum lig. Poupartii herab. Nachdem hierauf der Lappen mit Erhaltung der beiden Hautbrücken bis auf die Fascie von seiner Unterlage losgelöst ist, lässt man ihn auf einer untergeschobenen Elfenbein- oder Glasplatte granulieren. Nach drei Wochen nun durchschneidet man die obere Verbindung

des Lappens, schlägt diesen quer über den unteren Teil der Blase, frischt die gegenüberliegende Stelle des Spaltrandes an und näht den ebenfalls angefrischten Lappen an ersteren bis zur Symphyse fest, so dass etwa die unteren zwei Drittel der Blase gedeckt sind. Ist diese Verbindung gelungen, so wird ein zweiter, aus der Bauchwand der anderen Seite entnommener und auf die gleiche Weise präparierter Lappen zur Deckung des noch frei liegenden Teiles der Blase an den oberen Rand des unteren Lappens und den angefrischten seitlichen und oberen Rand der Blase angenäht. Von jetzt ab muss natürlich der Abfluss des Urins nach unten erfolgen. Ist nun auch die Epispadie unter Bildung einer neuen Urethra, sei es nach der Methode von Dieffenbach etc. durch mediane Vereinigung der angefrischten Ränder der Penisrinne, oder nach Thiersch durch plastischen Verschluss derselben mittelst Lappenbildung beseitigt, so kann der Patient ein Kompressorium tragen, welches die Eichel von der Blase abklemmt und ihm so ermöglicht, den Urin bis zu einer Menge von 200 ccm zurückzuhalten; letzterer kann dann durch Lüftung des Kompressoriums entleert werden.

Allerdings ist diese Methode, besonders bei Knaben wegen der mit der Ektopie verbundenen Epispadie eine sehr langwierige, sie erfordert zu ihrer Durchführung beinahe ein Jahr. Einfacher noch ist die Methode Billroths, der eine Bedeckung der Blase dadurch bewirkt, dass er zwei seitliche, oben und unten gestielte Lappen bildete, die er, ohne die Stiele abzutrennen, erst nach 10—14 Tagen, sobald ihre untere Fläche üppig granuliert, in der Mittellinie vereinigt.

Eine vergleichende Uebersicht über die durch die dritte Methode, die reichlich 80 Fälle aufzuweisen hat, von denen etwa 65 bis ins einzelne bekannt sind, erzielten Erfolge lehrt, dass die Autoplastik oben an

steht. So berichtet Pousson, dass von 6 Fällen, welche mit Epispadie verbunden waren, wodurch die Operation komplizierter und langwieriger wurde, sämtliche mit Erfolg behandelt wurden.

Die Frage, in welcher Zeit man zur Operation schreiten solle, muss dahin beantwortet werden, dass man sie bei kräftigen Kindern möglichst bald vornehme. Doch wurde auch im späteren Alter, ja bis zu 40jährigen Individuen mit Erfolg operiert. Ein Haupterfordernis zur Erreichung eines günstigen Resultates ist, dass der Patient von organischen Fehlern, namentlich von Nierenaffektionen völlig frei ist.

Zum Schlusse sei es mir gestattet, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Klaussner für die Anregung zur Arbeit, sowie Herrn Obermedizinalrat Dr. v. Angerer für die Uebernahme des Referates und Herrn Professor Dr. Herzog für die Ueberlassung des einen Falles meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.